

Title	先天性精管欠如症について
Author(s)	酒徳, 治三郎; 吉田, 修; 小松, 洋輔; 高山, 秀則; 原田, 卓; 上山, 秀麿
Citation	泌尿器科紀要 (1967), 13(10): 769-784
Issue Date	1967-10
URL	<a href="http://hdl.handle.net/2433/113212">http://hdl.handle.net/2433/113212</a>
Right	
Type	Departmental Bulletin Paper
Textversion	publisher

## 先天性精管欠如症について

京都大学医学部泌尿器科学教室（主任：加藤篤二教授）

酒	徳	治	三	郎
吉	田			修
小	松	洋		輔
高	山	秀		則
原	田			卓
上	山	秀		磨

## CONGENITAL APLASIA OF VAS DEFERENS

Jisaburo SAKATOKU, Osamu YOSHIDA, Yosuke KOMATSU, Hidenori TAKAYAMA,  
Takashi HARADA and Hidemaro UHEYAMA

*From the Department of Urology, Faculty of Medicine, Kyoto University*  
(Director : Prof. T. Kato, M. D.)

Clinical pictures were described on 19 cases of congenital aplasia of the vas deferens. Of 19, 17 cases showed male sterility with azoospermia and the other cases had hemospermia etc.

The 17 cases who had a chief complaint of sterility represented 1.2 % of a total of 1,430 patients with male sterility, 3.5 % of a total of 487 patients with azoospermia and 47.2 % of a total of 36 patients with obstructive azoospermia, respectively.

On 5 cases who were performed exploratory operation for pelvic seminal tracts, the seminal vesicle and findings of the vas in pelvic portion were examined. As the results, 2 cases showed normal seminal vesicles in both sides, 2 cases showed aplasia of the seminal vesicle and the remaining case showed unilateral hypoplasia of the seminal vesicle associated with cystic dilatation of the ejaculatory duct in the counter side.

The status of aplasia of the vas deferens was not simple. Beside total aplasia, cases of partial aplasia were discovered. For partial aplasia 2 different types were found, consisting of "external aplasia" (aplasia in only funiculoinguinal portion of the vas deferens) and "internal aplasia" (aplasia in only pelvic portion of the vas deferens). Such variety of pictures is contradictory to the pathogenetic hypothesis that the aplasia of vas deferens is developed due to absence of the Wolffian duct from early fetal life. It will be proper to suppose that the aplasia of vas deferens is the outcome of degenerative change which took place during the process of maturation with some unknown reasons.

## 緒 言

先天性精管欠如症（または欠損症）は比較的稀な疾患とされて来た。しかしながら近年男子不妊症に対する関心が高まるにつれて、本症の報告例が次第に増加し、すでに約40例を算するにいった。著者も1961年に本症の5例を報告

したが、その後6年間にさらに14例の先天性精管欠如症を診断したので、これらの所見について記載すると共に、骨盤内の精管、精囊に対する検索も行ない得た7例について病像の解析を試みたい。また本症の発現頻度、男性不妊症診断上の重要性、発生学的考察などを併せて論じ

たい。

### 自 験 症 例

症例1～5までの5例はすでに報告済<sup>20)</sup>のものであるが、今回の追加14例と併せて考察を行ないたいので、重複はするがその概略を紹介する。

症例1. K. H., 21才, 学生.

血精液症を主訴として受診。左側睪丸尾部欠如を合併した左偏側性欠如であった。特異的な所見としては右精囊撮影を行なった所、精囊は右側のみならず、左方へも交叉性に変位をみとめた (Fig. 1)。尿路像は正常。

症例2. T. K., 32才, 教員.

不妊を主訴とし、右側の精管欠如。左側は副睪丸結核にて摘除されていたため無精子症であった。左精囊X線像は正常。尿路像正常。

症例3. S. H., 28才, 漁業.

両側欠如の不妊症々例。

症例4. T. A., 36才, 商業.

両側欠如。副睪丸は正常。男性不妊。

症例5. T. S., 29才, 会社員.

両側副睪丸尾部欠如を合併した両側欠如。不妊。

症例6. T. N., 31才, 教員.

初診：1963年8月29日。

主訴：結婚後5年間の不妊。

初診時所見：体格中等，栄養佳良，胸腹部に異常をみとめず，二次性徴の発現も良好。外陰部は視診上異常はみられないが，触診では両側精管は触知出来ない。睪丸，副睪丸は正常である。前立腺も触診上正常の大きさを呈していた。

精液検査所見：精液量は0.5mlで無精子症であった。

入院時検査成績：末梢血検査，尿沈渣，腎機能，肝機能，その他の術前検査には全く異常はみとめられない。排泄性腎盂像，尿道膀胱像にも病的所見は見出せない。

手術所見：1964年8月7日，全麻下で試験手術を行なった。下腹部正中切開にて腹膜外性に膀胱側腔，膀胱後腔に達したが，左右とも精管は全く存在せず，さらに深部を検索したが，両側精囊も終に発見出来なかった。次いで両側陰囊内容を露出して検索を加えたが，睪丸，副睪丸は正常であったが，精管はみとめなかった。ここにて睪丸と副睪丸の生検を行なって手術を終えた。

組織学的所見：睪丸の造精機能はほぼ正常で，副睪丸管の内にも多数の精子をみとめる。副睪丸間質には

やや高度な線維増生がみられた。

症例7. S. M., 27才, 会社員.

初診：1963年9月27日。

主訴：結婚後7年間の不妊。

初診時所見：体格中等，栄養佳良，胸腹部に異常はみられない。外陰部も視診では全く正常であるが，陰囊内容を触診すると，両側睪丸は正常で，両側副睪丸は尾部を欠如していた。前立腺は触診上異常はみられなかった。

精液検査所見：精液量1.0ml，無精子症であった。

入院時検査所見：術前検査としての全検血，ECG，血清生化学，肝機能検査，腎機能検査はすべて正常値を示した。17 KS 8.8～13.0mg/day。

排泄性腎盂像，逆行性尿道膀胱像では病的所見はみられなかった。

手術所見：10月3日に外来にて両側陰囊内容の試験手術を行なった。睪丸は両側とも正常であった。副睪丸は体部および頭部のみで尾部を欠如し，副睪丸管は肉眼的にも怒張をみとめた (Fig. 2)。これによって陰囊部の両側精管欠如が確認されたので，骨盤部精管，精囊を検索するために入院させた。12月10日に腰麻下で下腹部正中切開によって膀胱側壁より後壁にはいった。右精管は完全に欠損していたが，左側は内鼠径輪の内側に糸状の精管を認めたのでこれを精囊側に向って剥離を進めて行くと次第に太くなって正常の外観を呈するようになり精管膨大部より精囊に達していた。右精囊も左と対称的に発育を示していた。左の逆行性精管を切除して手術を終えた。17cm，1.2gであった (Fig. 3)。

組織学的所見：睪丸は正常大の精細管を有し，造精機能も活発にみられる (Fig. 4)。副睪丸管は拡大し，多数の精子が管腔内に満され，貪食細胞も散在する (Fig. 5)。精管は平滑筋線維よりなっており，精囊に近い部位では上皮に囲まれた管腔も証明された。精囊も正常の組織像を呈していた (Fig. 6)。

症例8. R. N., 31才, 公務員.

初診：1964年5月25日。

主訴：結婚後5年間の不妊。

初診時所見：体格中等，二次性徴の発現は正常。視診上異常はないが，両側陰囊内に触診上精管が欠如していた。睪丸，副睪丸は異常がみられない。

精液検査所見：精液量0.5ml，無精子症。

以上により両側精管欠如と診断したが，入院が不能とのことであったので，外来にて陰囊内の精検を行なった。

手術所見：7月2日，外来手術にて陰囊内の精検を

試みた。両側睾丸は正常であったが、初診時触診上正常と思われた副睾丸は、両側とも尾部が欠如していた。精管は発見されなかったので、睾丸、副睾丸の生検を行なって創を閉じた。

組織学的所見・大部分の睾丸精細管はほぼ正常の径を有し、精子形成も旺盛であるが一部の精細管には軽度の萎縮がみられた (Fig. 7)。副睾丸は管腔が拡張し、内に多数の精子をみとめた (Fig. 8)。

症例 9. Y. S., 17才, 会社員。

初診：1964年8月22日。

主訴：全身倦怠。

初診時所見：全身倦怠と頭痛のため内科を受診したところ、左腎腫大を指摘されて泌尿器科に紹介された。外来にて RI-Renogram と排泄性腎盂撮影を行ない右無機能腎と左腎の代償性肥大として精査のため、入院させた (Fig. 9)。

入院時所見：体格中等、栄養佳良、胸部に異常はないが、左腎は肋弓下3横指触知。外陰部は視診上異常はみられなかった。両側睾丸、副睾丸は触診上正常であるが、右精管は触知不能であった。左精管、前立腺に著変はみられなかった。

血圧 120/80mmHg。末梢血検査、血清生化学、肝機能検査、総腎機能検査はすべて正常値を示した。精液検査は施行しなかった。ECG 正常。

膀胱鏡検査では粘膜は正常であるが、右尿管口を含めて、三角部の右半分が欠如していた。青排泄試験左側正常。左逆行性腎盂像も腎実質肥大をみとめるのみであった。後腹膜腔気体造影にても右腎輪廓は描出されず、経腰の腹部大動脈撮影像でも右腎動脈、腎実質陰影は欠如していた (Fig. 10)。

以上によって本症例は右腎欠如兼右精管欠如と診断して、右陰囊内容の検索を行なった。

手術所見：右陰囊内容を露出して精索を精密に観察したが、副睾丸は尾部にて盲端に終り精管は欠如していた (Fig. 11)。左側陰囊内容は異常がみられず、左精管精囊撮影像も正常であった (Fig. 12)。

組織学的所見：睾丸精細管、間細胞とも成熟しており異常はみられなかった。副睾丸も管腔には正常の精子がみられ、特別の病的所見は存在しなかった。

症例 10. M. K., 37才, 教員。

初診：1964年8月27日。

主訴：結婚後約3年の不妊。

初診時所見：体型男性型、栄養佳良、二次性徴の發育良好。外陰部は視診上では異常をみとめない。陰囊内容の触診では睾丸は両側とも正常であるが、副睾丸は頭部と体部のみで尾部を触知出来ない。また綿密な

触診によって、両側の精索内に精管は触知不能で、両側精管欠如と診断した。

精液検査所見：精液量 0.5ml で無精子症であった。患者が入院しなかったため、その他の検査は行なわれなかった。

症例 11. T. N., 31才, 会社員。

初診：1965年2月20日。

主訴：結婚後満4年の不妊。

初診時所見：体格中等、栄養良好で、男性的体型を有し、外陰部も視診上異常はみられない。睾丸および副睾丸は両側とも正常であるが、精管は触知されない。

精液検査所見：5日間の禁欲後の採取。精液量 1.0ml で無精子症であった。

外来検査時所見：入院が困難な事情であったため、外来において陰囊内容の試験的手術を行なった。触診所見と同様に、両側睾丸および副睾丸は正常であったが、精索内に精管は全く見当らなかった。

組織学的所見：睾丸精細管は正常の發育を示し、造精機能も活発にみられる。副睾丸は管腔が拡大し、中に多数の精子を含んでいた。

症例 12. Y. K., 32才, 農業。

初診：1965年3月4日。

主訴：結婚後満5年の不妊。

家族歴：長姉が偏側性腎欠損といわれたほかは特にない。

初診時所見：体格は中等で、男性型の二次性徴を有する。胸腹部には異常はない。陰茎は包茎である。右陰囊内容では睾丸、副睾丸は正常であるが、精管は不明である。左陰囊内容は空虚で、左鼠径部に睾丸様の腫瘍を触知した。血圧 110/80。

精液検査所見：1.5ml、無精子症であったので、精密検査と左睾丸固定術のために入院させた。

入院時検査成績：末梢血液検査、血清生化学的検査には異常なし。尿蛋白陰性、沈渣には異常なし、培養上細菌陰性。尿中 17 KS 値 10.9~12.7mg/day。Gonadotropin 12単位。ECG 正常。RPF 645ml/min, GFR 102ml/min。

排泄性腎盂撮影では、右腎盂尿管の機能形態は正常であるが、左側は腎輪廓も不明で、かつ non-visualizing であった。膀胱鏡検査を行なうと、粘膜には特記すべき所見はないが、左尿管口が右に比べて小さく、青排泄試験も右は正常、左は陰性であった。尿管カテーテルの挿入は左側は 17cm にて抵抗があったので、ここにて造影剤を注入した。逆行性X線像では尿管のみが描出され、左腎盂像は欠如していた (Fig. 13)。



後腹膜腔気体撮影法，腹部大動脈撮影法にて左腎の存在は証明されず， $^{197}\text{Hg}$ による腎 Scintigram 像およびその accumulation curve においても左腎機能の欠如が明らかになった (Fig. 14)。

手術所見：以上の成績から，左腎欠如と左停留睪丸，ならびに右精管欠如として，左睪丸固定術と試験手術を試みることになった。

2月22日まず左鼠径部皮膚切開を加えて左睪丸を露出した。睪丸は発育低下で小さく，副睪丸は頭，体部のみで尾部を欠如し，精系内に精管を見出しえなかった。左除睪術を行なった (Fig. 15)。次いで切開を上方に延長して傍直腹筋切開にて左後腹膜腔に入った。ここに腸骨血管と交叉する尿管をみたが，これを上方に追求すると盲端に終わっていたので，尿管を切除した。腎組織と考えられる構造物は全く発見出来なかった。さらに右陰囊内容を露出して検索したところ，精管は全く欠損して，副睪丸の尾部も発見出来なかった (Fig. 16)。

組織学的所見：右睪丸は精細管の径は正常で造精機能もほぼ正常像を示した (Fig. 17)。副睪丸管は拡張し，中に多数の精子とその貪食細胞がみつめられた (Fig. 18)。左側の停留睪丸は精細管径が小さく，基底膜の線維化が著明で，造精細胞はほとんどみられず，Sertoli 細胞によって占められていた (Fig. 19)。同側の副睪丸はほぼ正常であった (Fig. 20)。また左精系の完全横断標本においても精管はみつめられなかった。

左尿管は断面ではほぼ完全な筋層と上皮を有していた。

症例 13. K. T., 26才，銀行員。

初診：1965年10月2日。

主訴：結婚後満3年の不妊。

初診時所見：体格中等，体型男性型，貧血なく，胸腹部には異常はみられない。外陰部も視診上では異常はないが，陰囊内容を精密に触診すると左陰囊内容は正常であったが，右精管は触知不能で，副睪丸頭部はやや腫大を呈していた。しかし右睪丸は正常であった。

精液検査所見：禁欲期間2日，量1mlで無精子症であったため，右精管欠如症として入院させた。

入院時検査成績：通常の血液検査，肝機能検査，ECG，生化学的検査ではすべて正常値を示した。排泄性尿路像も異常所見はみられなかった。

手術所見：11月11日に陰囊内容の試験切開術を実施した。GOF 麻酔下で陰囊前面に横切開を加えて内容を露出した。右睪丸は正常であるが，副睪丸は頭部お

よび体部のみで尾部を欠如しており，精索を剥離したが精管は発見出来なかった。左側も睪丸は正常で副睪丸も尾部まで存在していた。また精系内には正常の太さの精管がみつめられた。しかし精管を副睪丸側に向けて剥離を進めると尾部より約3cmの所で盲端になっておわっており，副睪丸との間の融合不全が見られた (Fig. 21)。この切開創では外鼠径輪までしか肉眼的に観察されないで，ここにおいて経精管性に精管造影を行なった。すなわち精管の副睪丸側盲端部を切除すると，正常の管腔が存在したので，これにポリエチレン管を挿入して造影剤を注入した。注入時に抵抗が強く辛じて1mlを注入して撮影した。X線像では左精管は内鼠径輪の高さで閉塞し，それより先は描出されなかった (Fig. 22)。ここにて，左精管の精囊側にも狭窄または部分的欠如が疑われたので，とりあえず精管副睪丸吻合術を行なって手術創を閉じた。

次いで左精管の骨盤部の状態を検索する目的で11月26日に試験手術を行なった。下腹部切開にて腹膜外的に膀胱の両側壁に達した。左精管は内鼠径輪部に発見されたがここにて盲端となり，その先は糸状の線維索と化していた。右側は骨盤部も精管はなく，完全欠如であった。また膀胱後壁を剥離したが，左右ともに精囊は肉眼的にはみつめられず，両側精囊欠如を合併していると考えられた。

組織学的所見：睪丸は精細管の径も正常で造精機能も旺盛であるが，腔内に剥離細胞がみられる (Fig. 23)。副睪丸は上皮，間質には異常はないが管腔には精子をみつめ，精子貪食細胞を証明する (Fig. 24)。精管は標本の上では上皮成分はみられず筋組織および線維組織よりなっている。所によって粟粒大の石灰化巣が散在している (Fig. 25)。

症例 14. K. K., 28才，会社員。

初診：1961年3月3日。

主訴：結婚後2年の不妊。

初診時所見：体格中等，二次性徴の発育良好。胸腹部には異常をみつめない。外陰部にも視診上では異常がみられず，触診上では右精管を触知出来ない他は全く正常であった。

精液検査所見 精液量2.5mlで無精子症を呈していた。

入院時検査成績：術前検査としての全検血，検尿，肝機能検査，腎機能検査，血清生化学検査では異常はみられない。

排泄性腎盂像，胸部単純像では異常所見はない。

手術所見：5月13日試験手術を行なった。両側陰囊内容を切開創より脱転させて観察した所，左陰囊内容

は正常であったが、右側では精管は見当らなかった (Fig. 26). ここで睾丸、副睾丸の生検と、左側の精管精囊撮影を行なった。これによって、左精囊の發育は正常に近いが、射精管の囊腫状拡大が証明された (Fig. 27).

次いで6月10日に骨盤部の精管の検索を実施した。下腹部正中切開にて経腹膜的に骨盤腔に入った。左精管はX線像と一致して正常であった。右側も膀胱側方より精管様の構造がみられ、これを精囊側にたどって行くとはほぼ正常の太さの精管となった (Fig. 28). 右側の精囊はやや發育が悪かったが、ほぼ正常の形態を示していた。退行性の精管を切除して手術を終えた。長さ 15cm で睾丸側は線維状を呈していた。

組織学的所見：睾丸精細管は全く異常がみられないが、副睾丸管の内には精子が緊満している (Fig. 29, 30). 精管は精囊側の断面では正常の管腔がみられる。しかし部位によっては管腔が消失している (Fig. 31). 精囊は内容が囊腫状に拡張し、間質には小石灰沈着巣が散在している (Fig. 32).

症例 15. M. U., 29才, 商業.

初診：1966年6月23日.

主訴：結婚後2年半の不妊.

初診時所見：体格中等，栄養佳良，二次性徴の發育は正常。外陰部では包皮にオルガノゲンが注入されて不規則な凹凸を示す他は視診上異常をみとめない。触診上両側睾丸は正常である。右側睾丸は尾部まで触知されるが、同側の精管は全く証明されない。左側副睾丸は頭部および体部のみで尾部を欠如している。左精管も触知不能であった。前立腺は触診上異常はない。

精液検査所見：精液量 0.5ml で無精子症であった。

本症例に対しては試験手術を行なわなかった。

症例 16. S. F., 40才, 教員.

初診：1966年8月11日.

主訴：結婚後15年の不妊.

既往歴：昭和29年より2年間肺結核にて療養.

初診時所見：体格中等，栄養佳良で二次性徴の發育は正常。外陰部は視診では異常はないが、触診上精管を触知出来なかった。睾丸および副睾丸は両側とも健常であった。

精液検査所見：精液量 1.5ml で、顕微鏡的に精子を認めなかった。

試験的手術は本症例には実施しなかった。

症例 17. Y. T., 31才, 会社員.

初診：1967年1月19日.

主訴：3年間の不妊.

初訴時所見：体格中等で栄養佳良，胸腹部には異常

はみられない。陰囊内容は綿密に触診すると睾丸は両側とも正常であるが、副睾丸は左右ともに頭部と体部のみで尾部を欠如していた。精管は触知出来なかった。

精液検査所見：精液量 0.5ml で無精子症であった。

本症例は試験手術を行っていないが、触診と精液検査で両側性の精管欠如と診断しえたものである。

症例 18. N. K., 26才, 会社員.

初診：1967年3月9日.

主訴：結婚後1年1ヵ月間の不妊.

初診時所見：体格，栄養状態は正常。二次性徴の發育も良好。外陰部には視診上全く異常をみとめない。触診によると右睾丸および副睾丸は正常であるが精管は触知されない。左も睾丸，副睾丸は異常なく，右と同様に精管を欠如していた。なお睾丸より上方でこれと離れて拇指頭大の球状腫瘤があり，穿刺によって水様透明液 8ml をえた。穿刺液の鏡検によっても精子をみ出しえず，これは精系水腫と考えられる。

精液検査所見：精液量 0.5ml で無精子症であった。

本症例に対して入院検査をすすめたが拒否され，以降の検査は不能に終わった。

症例 19. S. Y., 28才, 教員.

初診：1967年6月22日.

主訴：5年間の不妊.

初診時所見：体格中等，栄養佳良，二次性徴の発現は正常。胸腹部に異常なし。外陰部は視診上異常はない。睾丸，副睾丸は触診では正常であるが，精管を両側とも触知しない。

精液検査所見：精液量は 0.5ml で無精子症であった。

入院時検査所見：通常の術前血液検査，尿検査，血清生化学的検査はすべて正常値を示した。排泄性腎盂像には全く異常はみられなかった。

手術所見：8月25日両側精管欠如として手術を行なった。まず下腹部正中切開にて開腹してダグラス腔に入り，ここの腹膜を開いて膀胱後壁に達した。左右の精囊は正常に近い發育を示していたが，右精管は全く欠如していた。左精管は精囊の内側より発してはじめ正常の走行をとるが，約 6cm の部位に大豆大の結節を形成して盲端に終わっていた (Fig. 33). ここにてこの結節を含めて左精管を摘除した。腹部の切開創を閉鎖し，次いで陰囊皮膚切開にて陰囊内容を露出した。睾丸，副睾丸は肉眼的に正常であった。両側精系内に精管は証明されなかった (Fig. 34).

組織学的所見：切除した左精管には正常の管腔上皮および筋層をみとめたが，盲端に終わっていた結節部は

線維筋組織のみで、上皮成分を欠いていた (Fig. 35). 内には精子をみとめた (Fig. 37).  
 両側睪丸は正常の精細管を有していて造精機能も正常 以上の症例を一括して Table 1 に示す  
 であった (Fig. 36). 副睪丸は管腔がやや拡張し、腔

Table 1. Presentation of 19 cases of aplasia of vas deferens.

Case #	Age	Semen	Affected Side	Epididymis	Urinary Tract	Remarks
1	21	Hemospermia	L	Absence of Body Tail (L)	Normal	Malformation of Seminal Vesicle*
2	32	Azoospermia	R	Absence of Tail(R)	Normal	Tuberculous Epididymitis (L)
3	23	Azoospermia	R & L	Absence of Tail (R & L)	Normal	
4	36	Azoospermia	R & L	Absence of Tail (R & L)	Normal	
5	29	Azoospermia	R & L	Absence of Body & Tail (R & L)	Normal	
6	31	Azoospermia	R & L	Normal	Normal	Absence of Seminal Vesicle*
7	17	Azoospermia	R & L	Absence of Tail (R & L)	Normal	Normal Seminal Vesicle*
8	31	Azoospermia	R & L	Absence of Body & Tail (R & L)	Normal	
9	17	Not Examined	R	Normal	Aplasia of Kidney (R)	
10	37	Azoospermia	R & L	Absence of Tail (R & L)	Not Examined	
11	31	Azoospermia	R & L	Normal	Normal	
12	32	Azoospermia	R & L	Absence of Tail (R & L)	Aplasia of Kindney (L)	Cryptorchism (L)
13	26	Azoospermia	R & L	Spermatocele (R)	Normal	Absence of Seminal Vesicles*
14	28	Azoospermia	R	Normal	Normal	Hypoplasia of Seminal Vesicle(R)* Cystic Dilatation of Ejaculatory Duct (L)
15	29	Azoospermia	R & L	Absence of Tail (L)	Not Examined	
16	40	Azoospermia	R & L	Normal	Not Examined	
17	31	Azoospermia	R & L	Absence of Tail (R & L)	Normal	
18	26	Azoospermia	R & L	Normal	Normal	Funicular Hydrocele (L)
19	23	Azoospermia	R & L	Normal	Normal	Normal Seminal Vesicles*

(\*Confirmed by exploratory operation.)

## 総括ならびに考按

先天性精管欠如症は1775年 John Hunter<sup>14)</sup>による剖検例の記載にはじまり、以後長期間にわたっては少数の剖検例の報告をみるに止まった。このように本症は臨床的には診断法が極めて容易であるにもかかわらず、近年にいたるまで認識されることは少なかった。臨床的にはじめて本症をとり上げたのは1926年 Dame<sup>15)</sup>といわれている。しかしながら男性不妊に対する関心が高まるにつれて、1950年前後から Keshin & Pinck (1948)<sup>16)</sup>、Mickelson (1949)<sup>19)</sup>、Foss & Miller (1950)<sup>7)</sup>、Sniffen (1950)<sup>36)</sup>、Sandler (1950)<sup>32)</sup>、Nelson (1950)<sup>25)</sup>、Lazebnik & Kamhi (1958)<sup>18)</sup> と比較的短期間に臨床家による報告が相次いでみられるようになった。その後も O'Connor (1961)<sup>28)</sup>、El-Itreby & Girgis (1961)<sup>6)</sup>、Hanley (1962)<sup>9)</sup>、Amelar & Hotchkiss (1963)<sup>11)</sup>、Charny & Gillenwater (1965)<sup>4)</sup> と多くの著者によって症例の追加報告がなされ、外国文献上現在まで約200例が算えられるにいたった。

本邦における第1例は1937年佐藤<sup>33)</sup>による右側欠如と同側の副睾丸腫脹を伴う症例であった。以後1942年中野<sup>24)</sup>の報告まで、終戦前は僅かに5例をみるにすぎなかった。次いで14年の空白期間において、1956年原口ら<sup>10)</sup>の症例が報告された。原口らの症例は、わが国における不妊を主訴とする両側精管欠如症の最初の例であって、全国症例の第6例目に相当する。同年著者<sup>8)</sup>によって本邦第7例目が報告され、本症例はこの論文の症例1として扱われている。以後本邦においてもこの奇形と男性不妊に対する関心が高まるにつれて報告数も増し、1958年酒徳、北山<sup>29)</sup>は自験5例を記載し、あわせて本邦報告18例について考察を加えている。また1964年森ら<sup>22)</sup>は自験7例を中心に本邦報告35例を集計している。その後も百瀬ら (1964)<sup>21)</sup>、加藤ら (1965)<sup>15)</sup>、石沢ら (1965)<sup>13)</sup>、森田ら (1966)<sup>23)</sup>、入沢ら (1966)<sup>12)</sup>、稲葉ら (1966)<sup>11)</sup>、小田ら (1966)<sup>27)</sup>、新福ら (1966)<sup>34)</sup> によって本疾患の症例追加があり、その数は総計約50例にのぼるものと考えられる。しかし論文によっては単に

不妊患者統計中に例数として取り上げられたのみで、症例についての詳細な記載を欠くものもあって、総合的な文献的集計は困難と考えられたので、今回はそれを行わず、自験症例を中心として検討を加えたい。

わが教室においても症例1の報告<sup>8)</sup>以後、機会ある毎に追加症例を学会で口講して来たが<sup>30)</sup>、<sup>31)</sup>、現在までに19例に達したのでここに一括して報告するとともに、5例については骨盤腔の試験手術によって興味ある所見をえたので、併せて種々の観点から考按を加えたい。

自験19例の年令の分布は最年少17才、最高40才である。受診時の主訴をみると症例1の21才血精液症、症例9の17才全身倦怠によって発見された症例の2例を除く17例が不妊を主訴とする無精子症患者であった。

ここで男性不妊の立場から、17例の精管欠如症について出現頻度を観察する。1951年1月から1967年8月までの16年8カ月間に京都大学医学部附属病院泌尿器科において診療した男性不妊症患者数は1,430例であるので、先天性精管欠如症はその1.2%に相当する。また本症の無精子症患者総数487例に対する頻度は3.5%、閉塞性無精子症患者総数36例に対する比率は47.2%の高率を占めた (Table 2)。以上の成績から

Table 2. Prevalence of aplasia of vas.

	Male Sterility	Azoospermia	Obstructive Azospermia	Aplasia of Vas
Total No. of Case	1,430	487	36	17
Prevalence	1.2%	3.5%	47.2%	/

(Jan. 1951–Aug. 1967, Male Infertility Clinic, Urologic Dpt., Kyoto Univ. Hospital.)

みると、先天性精管欠如症は無精子症30例中に1例の割合で発見される可能性があって、稀な疾患として等閑視出来ないと考えられる。さらに閉塞性無精子症の約半数を占めることは、精路の炎症性疾患の減少した今日では、本症は特に重要となりつつあることを物語っている。

内外の文献から、対男性不妊症患者百分率を調査すると、最高は Lazebnik & Kamhi<sup>18)</sup> の50例中3例の6.0%、最低は入沢ら<sup>12)</sup>の197例中1例0.5%となっている。酒徳、北山の1958年

の報告では170例中2例1.1%，今回は1,430例中17例すなわち1.2%となっている。他の論文においても一般に1%強とするものが多い (Table 3)。また対無精子症患者百分率に関する文献上の最高値は Charny<sup>4)</sup>、Simmons<sup>35)</sup> の5%，最低は加藤ら<sup>15)</sup> の1%という数字があげられる。著者の前回の報告<sup>29)</sup> では71例中2例3%，今回の集計では487例中17例3.5%となっており、この程度の頻度が最も安定した数字と考えられる (Table 4)。

Table 3. Prevalence of aplasia in male infertility patients

Mazer & Israel (1941)	1.1%
Foss & Miller (1950)	1.5%
Sakatoku & Kitayama (1958)	1.1%
Lazebnik & Kamhi (1958)	6.0%
Charny & Gillenwater (1965)	1.1%
Mori et al. (1964)	1.7%
Irisawa et al. (1966)	0.5%
Oda et al. (1966)	1.2%
Kato et al. (1965)	0.6%
Ishizawa et al. (1965)	3.0%
Sakatoku et al. (1967)	1.2%

Table 4. Prevalence of aplasia in azoospermic patients.

Charny (1945)	5.0%
Simmons (1945)	5.0%
Mickelson (1947)	3.0%
Sandler (1950)	3~5%
Sakatoku & Kitayama (1958)	3.0%
Kato et al. (1965)	1.0%
Irisawa et al. (1966)	1.3%
Oda et al. (1966)	3.6%
Sakatoku et al. (1967)	3.5%

罹患側に関しては、両側性欠如が19例中15例で最も多く、右のみ3例、左のみ1例となっている。両側性のものが多い理由としては、男性不妊に対する診断に際して発見される機会が少なくないためと考えられる。

不妊を主訴とした17例について職業別にみると、会社員7例、教員4例、漁業、商業、農業、公務員、銀行員各1例となっており、特に教員にその頻度が高いが、その原因については全く不明である。

本症はしばしば尿路性器系の他の先天異常と合併するといわれ、中でも副睪丸の部分的欠如が最も多いとされている。Charny & Gillenwater<sup>4)</sup> は自験37例中31例の副睪丸は頭部のみで、体部および尾部を欠如していたと述べている。また森ら<sup>22)</sup> も本邦文献上35例を集計してその22例に副睪丸の部分的欠如をみたと唱えている。自験19例について観察すると、両側ともに欠如が認められず正常であったものは8例で、残りの11例には両側性あるいは偏側性の副睪丸部分的欠如がみられた。すなわち11症例、22副睪丸のうちで、尾部のみを欠如するものが16副睪丸、体部と尾部をともに欠如するものが3副睪丸であった。その他1例に精液瘤を証明した。

一般に発生学的知識からすると、副睪丸の全部分を含む男性生殖路は中腎管由来と解されており、この説をもっては副睪丸の部分的欠如が本症に高率に合併することを説明しにくい。しかし Arey<sup>2)</sup> や Campbell<sup>3)</sup> は副睪丸頭部は睪丸とともに生殖皺襞より発生すると述べているが、これをもっても尾部のみの欠如に対する説明は困難であると考えられる。

Charney & Gillenwater<sup>4)</sup> は上述の説に従って、精管欠如症と呼ばれている状態は中腎管系の欠如であるので、副睪丸以下の全臓器すなわち精管、精管膨大部、精囊、射精管の全欠如を意味すると述べている。臨床的には副睪丸や精索部精管のように陰嚢内容物に対しては触診も容易であり、試験手術も比較的小さい侵襲に止めることが出来るので、その存否に対する診断は決して困難ではない。しかしながら骨盤腔内の精路に関しては、試験手術もやや繁雑で、かつ本症の場合には経精管性精囊撮影が不能であるため、十分な検索がなされた症例は極めて少数に止まっている。駒瀬ら<sup>17)</sup> は内外文献を集めて、本症48例中7例に、また百瀬ら<sup>20)</sup> も同様に87例中15例に精囊の欠如ないしは發育不全をみたと記載している。大越ら<sup>28)</sup>、森ら<sup>22)</sup> も精液量、精液果糖量から、精囊欠如あるいは發育不全と推測される症例を報告している。以上の考察から、本症に対する骨盤内精路の状態を解明するべく、自験例中5例について試験手術によ

って検討を加えた。その結果 5 例中 2 例は左右とも精嚢は全く正常であったが、2 例においては肉眼的に両葉の欠如を合併していた。他の偏側性欠如の 1 例では、精管欠如同側の右精嚢に發育不全をみとめ、対側では精嚢は正常であったが射精管は嚢胞状拡張を呈していた。以上のように精管欠如の際には精嚢の病変には種々の

程度があると考えられた。

次に骨盤内腔の手術的検索によって、5 例について精管走行の全過程の観察を行ないえたので、その病変の様相を記載する。ここで精管を精索部、鼠径部および骨盤部の 3 部分にわけ、その存否について観察すると Table 5 のごとくなる。興味あることに両側ともその全

Table 5. Exploratory findings of vas &amp; seminal vesicle

Case #	Side	Vas			Seminal Vesicle
		Funicular Portion	Inguinal Portion	Pelvic Portion	
6	R L	— —	— —	— —	— —
7	R L	— —	— —	— ⊕	⊕ (Normal) ⊕ (Normal)
13	R L	— ⊕	— ⊕	— —	— —
14	R L	— ⊕	— ⊕	⊕ ⊕	⊕ (Hypoplasia) ⊕ (Cystic Dilatation of Ejaculatory Duct)
19	R L	— —	— —	— ⊕	⊕ (Normal) ⊕ (Normal)

(— : Absent & ⊕ : Detected by Exploration)

長にわたって完全に精管を欠如していたものは 1 例のみであって、他の 4 例は偏側あるいは両側の不完全欠如であることが判明したのである。部分的欠如を示した 4 精管についてみると、精索部および鼠径部を欠如し、骨盤部のみ存在する「外型欠如」が 3 例で最も多く、これと反対に精索部に精管の存在が確認されるが骨盤部を欠如する「内型欠如」は 1 例であった。このように不完全欠如には外型と内型の 2 型が分類されることは、恐らく次に述べるような機構によるものと考えられる。すなわち精管の部分的欠如、精嚢、副睪丸の態度をあわせ考えると、本症が発生学的に中腎管の完全欠如あるいは形成不全が最初から存在し、中腎管が発生しないで終わったとすると矛盾する点が出て来る。従ってわれわれはいわゆる先天性精管欠如症の中には、中腎管が一定の成熟をとげた後に、何らかの原因によって退行性変化がはじまり、成人期においてはほとんど痕跡となったものも少なからず含まれていると考えたい。精査を行なっ

た自験症例の病像はこの考えを裏付けるものと思われる。退行性変化の原因は定かではないが、中腎管は女子においては退行してしまうので、個体内であるいは女子におけると同様の要素が中腎管に働くことも推定される。また外型不完全欠如の症例においては、睪丸下降の機械的因子が、精索部の精管に何らかの不利な条件を与える可能性も想定されるが、これらのことについては今後の検討に待ちたい

腎および尿管の欠如は百瀬ら<sup>20)</sup>も指摘しているが、上部尿路を検索した 16 例中 2 例に腎欠如をみとめた。またその他の精路系の先天異常としては精嚢形態の異常、停留睪丸、射精管の嚢胞状拡張の各 1 例がみられた。

本症に対する診断法については、まず無精子症患者について陰嚢内容の触診を綿密に行なえば精索部精管を欠く外型欠如の診断は容易である。しかしこれが部分的欠如か全欠如かの診断はさらに精検を必要とする。また内型欠如では陰嚢部触診のみでは診断は不能である。その

他の尿路性器の先生異常症例については、精管の検索も注意して行なう必要があることは論をまたない。

精囊欠如を伴う両側の完全欠如に対しては、現在の医学では如何ともしがたいが、部分的欠如例については、将来吻合術、グラフトなどによって外科的に治療が可能な症例もみられるものと考えられる。

## 結 語

先天性精管欠如症の自験19例の検査成績を述べた。その内訳は無精子症を有する男子不妊症17例、その他2例であった。

不妊を主訴とした17例は、男子不妊症患者総数の1.2%、無精子症患者の3.5%、閉塞性無精子症患者の47.2%に相当する。

骨盤内の手術的検索を行ないえた5例について精管欠如の相様を検討した。その結果、全欠如の他に部分的欠如も少なくないことを指摘した。さらに部分欠如には精系部精管のみを欠如する「外型欠如」と、骨盤内精管のみを欠如する「内型欠如」の2型があることを述べた。かかる本症の多彩な病像は、中腎管の胎生初期からの欠如のみならず、成熟の過程における退行性変化も関与しているものと考えられる。

稿を終えるにあたって、終始御指導と御校閲をたまわった恩師加藤篤二教授に深謝する。本論文の要旨は1967年9月9日大阪市で開催された日本不妊学会関西支部第46回集談会の席で口演した。

## 文 献

- 1) Amelar, R. D. & Hotchkiss, R. S. : Fert. & Steril., **14** : 44, 1963.
- 2) Arey, L. B. : Developmental Anatomy. cited by 4).
- 3) Campbell, M. F. : Urology, [Saunders, 1963.
- 4) Charny, C. W. & Gillenwater, J. Y. : J. Urol., **93** : 399, 1965.
- 5) Demel, R. : cited by 4).
- 6) El-Itreby, A. A. & Girgis, S. M. : Internat. J. Fertil., **6** : 409, 1961.
- 7) Foss, G. L. & Miller, A. : Lancel, **2** :

737, 1950.

- 8) 後藤・酒徳：泌尿紀要，**2**：378，1956.
- 9) Hanley, H. G. : Proc. Roy. Soc. Med., **55** : 1044, 1962.
- 10) 原口・井口・山脇：泌尿紀要，**2**：371，1956.
- 11) 稲葉・酒井：日不妊会誌，**11**：264，1966.
- 12) 入沢・白井・松下 加賀山・一条：日不妊会誌，**11**：238，1966.
- 13) 石沢・相戸・石津：日不妊会誌，**10**：96，1965.
- 14) John Hunter : cited by 29).
- 15) 加藤・柳原・田辺・田中：日不妊会誌，**10**：1，1965.
- 16) Keshin, J. & Pinck, B. D. : J. Urol., **59** : 1190, 1948.
- 17) 駒瀬・昼間：日不妊会誌，**4**：154，1959.
- 18) Lazebnik, Y. & Kamhi, D. : Urol. Internat., **6** : 168, 1958.
- 19) Mickelson, L. : J. Urol., **61** : 384, 1949.
- 20) 百瀬・島崎・片山・内海・遠藤：日不妊会誌，**4**：351，1959.
- 21) 百瀬・片山・深谷・外間：日不妊会誌，**9**：162，1964.
- 22) 森・長久・宇野・吉田・山本：泌尿紀要，**10**：607，1964.
- 23) 森田 島村・佐々木・疋田・門野：日泌尿会誌，**57**：516，1966.
- 24) 中野：日泌尿会誌，**33**：179，1942.
- 25) Nelson, R. E. : J. Urol., **63** : 176, 1950.
- 26) O'Connor, V. J. : J. Urol., **85** : 352, 1961.
- 27) 小田・久保・小野：日不妊会誌，**11**：313，1966.
- 28) 大越・栗原：日不妊会誌，**6**：184，1961.
- 29) 酒徳・北山：泌尿紀要，**7**：147，1961.
- 30) 酒徳・北山・中川・吉田・松尾：日泌尿会誌，**56**：776，1965.
- 31) 酒徳・北山・吉田・松尾：日不妊会誌，**10**：218，1965.
- 32) Sandler, B. : Lancet, **2** : 736, 1950.
- 33) 佐藤：日泌尿会誌，**26**：617，1937.
- 34) 新福・瀬戸山：皮と泌，**28**：324，1966.
- 35) Simmons, F. A. : cited by 22).
- 36) Sniffen, R. C., Howard, R. P. & Simmons, F. A. : Arch. Path., **50** : 285, 1950.

(1967年8月31日 特別掲載受付)

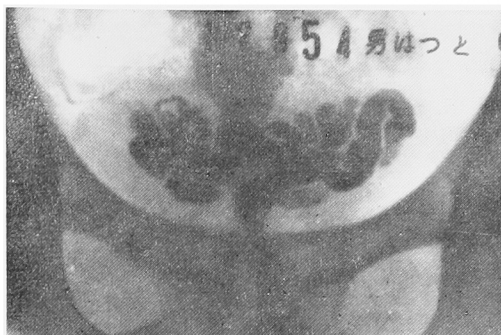


Fig. 1. Case 1. Absence of left vas. Right transvasal spermatocystogram shows a worm-shaped vesicle extending to the left.

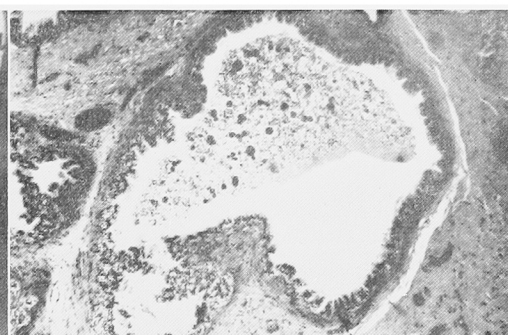


Fig. 5. Case 7. Microscopic finding of left epididymis.



Fig. 2. Case 7. Bilateral aplasia. Note dilatation of epididymal tubuli.

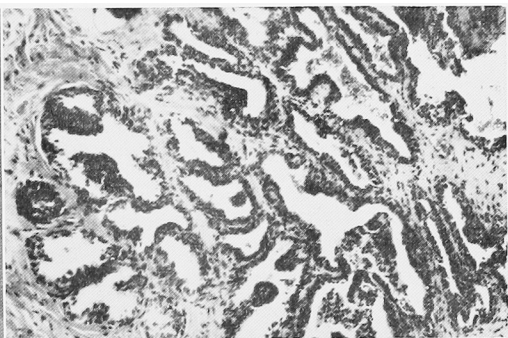


Fig. 6. Case 7. Microscopic finding of seminal vesicle.

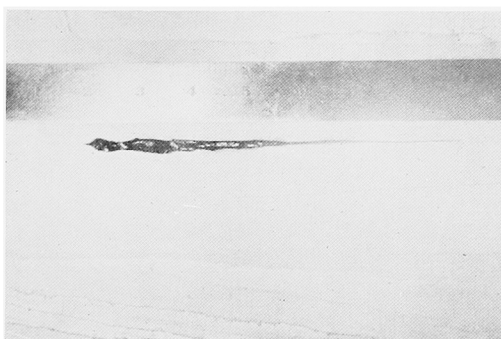


Fig. 3. Case 7. Rudimentary left spermatic cord.

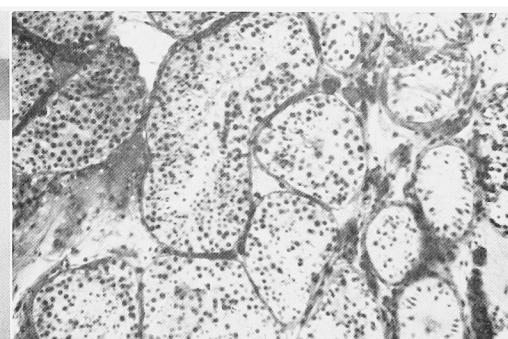


Fig. 7. Case 8. Bilateral aplasia. Microscopic finding of right testis.

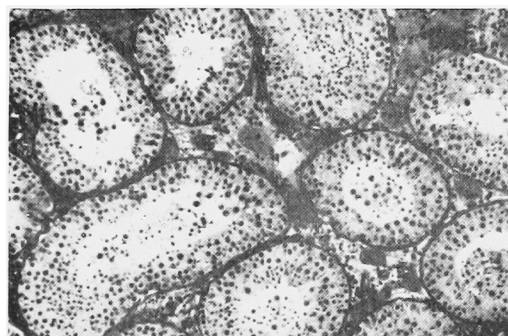


Fig. 4. Case 7. Microscopic finding of left testis.

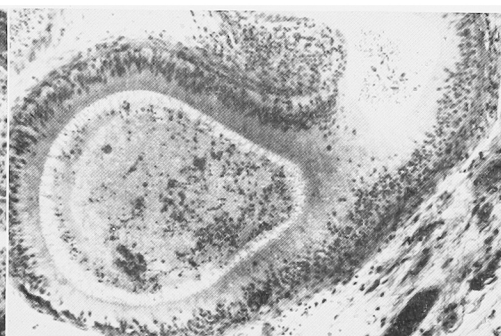


Fig. 8. Case 8. Microscopic finding of right epididymis.



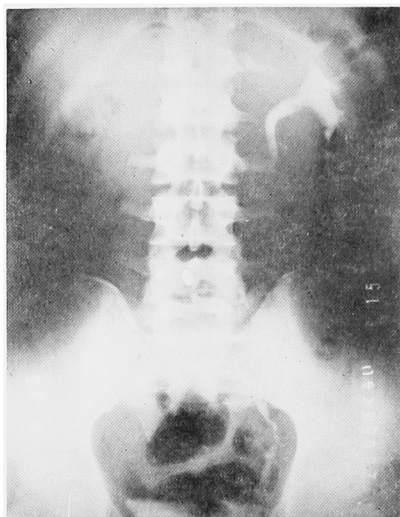


Fig. 9. Case 9. Aplasia of right cord. Right kidney is not visualized by excretory urography.

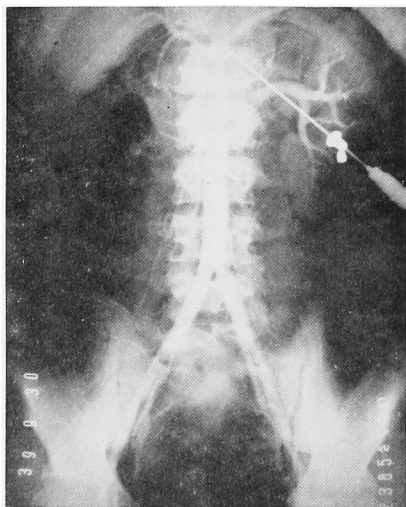


Fig. 10. Case 9. Translumbar abdominal aortogram. Note absence of right renal artery.

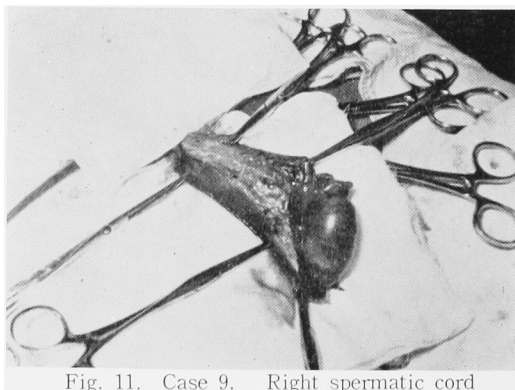


Fig. 11. Case 9. Right spermatic cord is not detected on exploration.

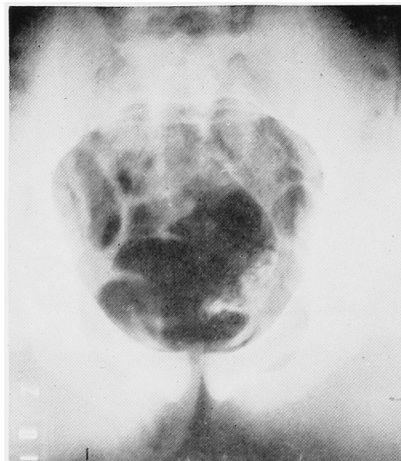


Fig. 12. Case 9. Left vesiculogram reveals essentially normal seminal vesicle.

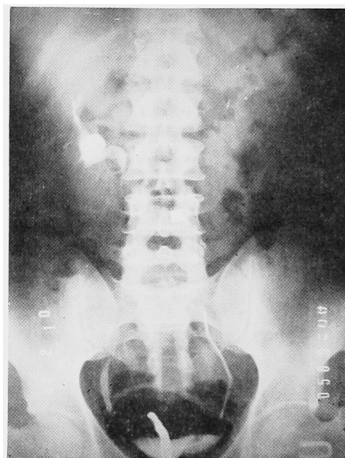


Fig. 13. Case 12. Bilateral aplasia of vas accompanied with left renal agenesis. Retrograde pyelogram shows blind ending left ureter.

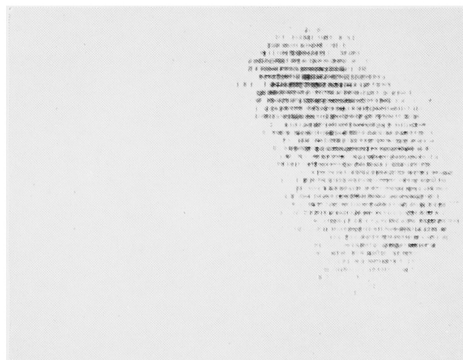


Fig. 14. Case 12.  $^{197}\text{Hg}$ -Neohydrin scintigram shows non-functioning renal tissue on left.

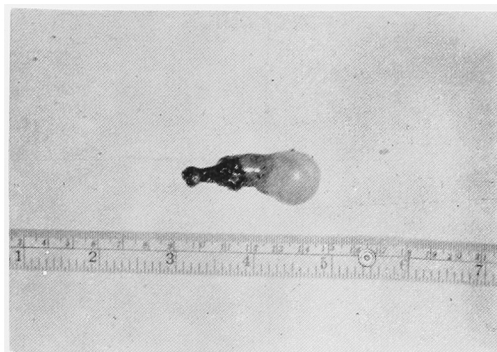


Fig. 15. Case 12. Undescended left testis with aplasia of cord.

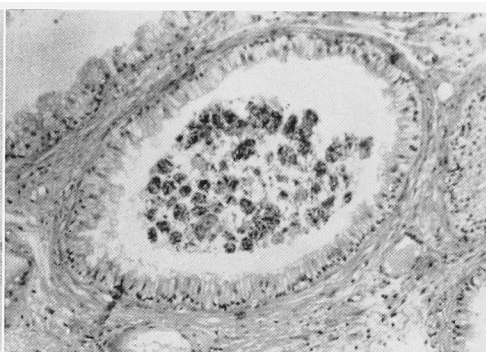


Fig. 18. Case 12. Epididymis of right side. Microscopically abundant spermatozoa are seen in epididymal ducts.

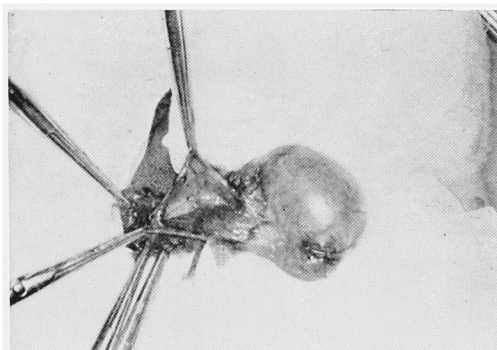


Fig. 16. Case 12. Right scrotal testis. Spermatic cord is not seen by exploration.

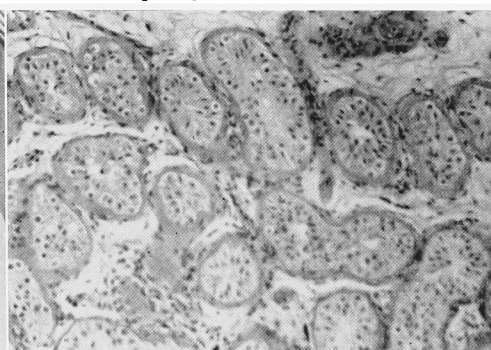


Fig. 19. Case 12. Microscopical finding of left undescended testis.

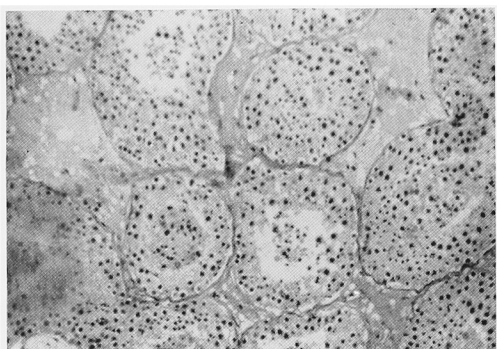


Fig. 17. Case 12. Microscopic finding of right scrotal testis.

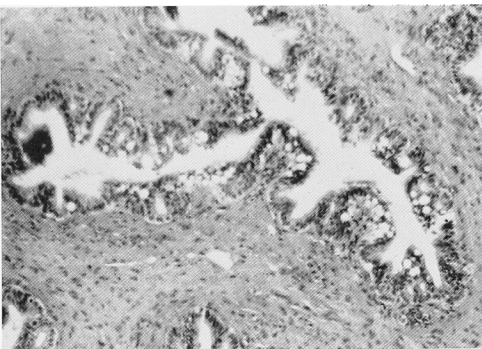


Fig. 20. Case 12. Microscopic finding of left epididymis.



Fig. 21. Case 13. Bilateral aplasia. Scrotal portion of left cord is, however, detected by exploration (arrow).



Fig. 22. Case 13. Left vasogram shows an obstruction on the inguinal ring (arrow).



Fig. 25. Case 13. Microscopic finding of left spermatic cord.

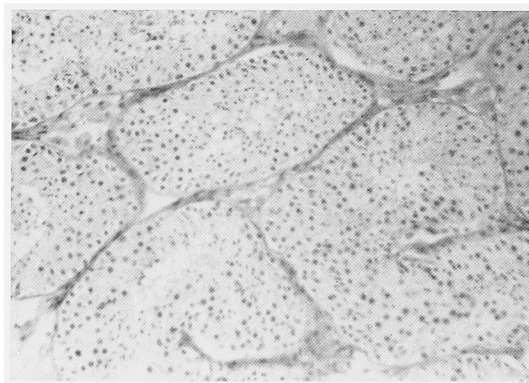


Fig. 23. Case 13. Microscopic finding of left testis.



Fig. 26. Case 14. Aplasia of right cord. Left spermatic cord is seen (arrow).

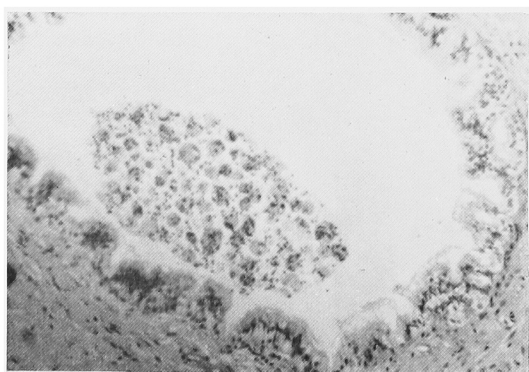


Fig. 24. Case 13. Microscopic finding of left epididymis.

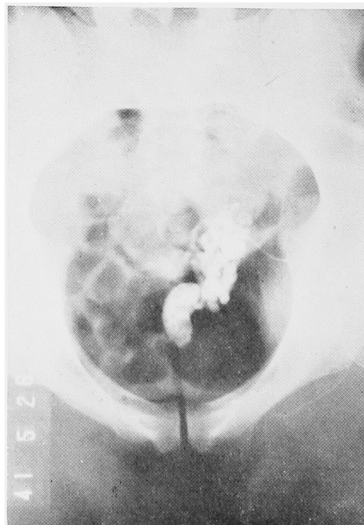


Fig. 27. Case 14. Spermatocystogram on left side. Cystic dilatation of ejaculatory duct is demonstrated.

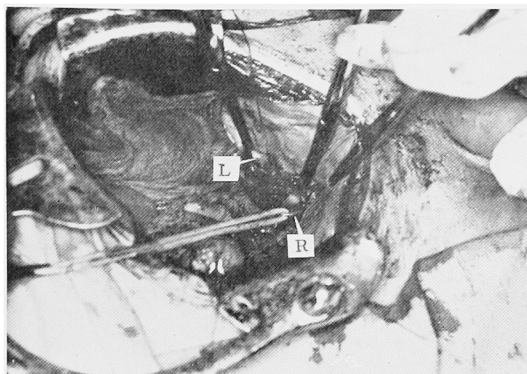


Fig. 28. Case 14. Pelvic portion of both cords are detected by exploration.  
R : Hypoplastic right cord.  
L : Essentially normal left cord.

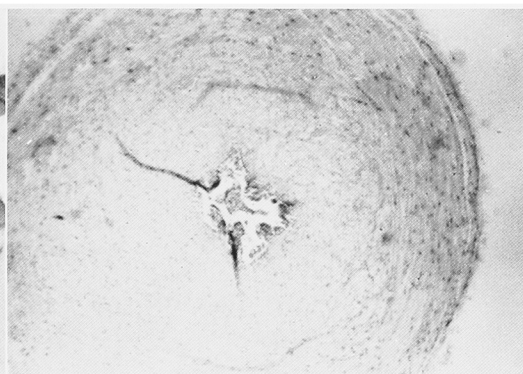


Fig. 31. Case 14. Transverse section of right hypoplastic cord.

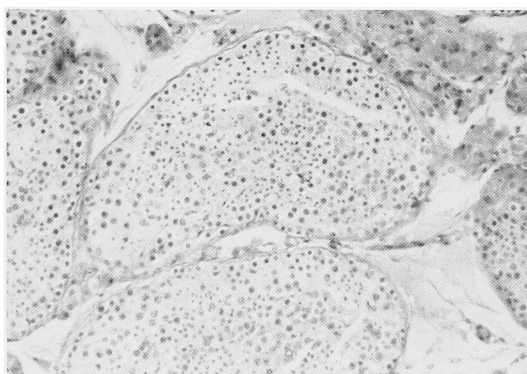


Fig. 29. Case 14. Microscopic finding of right testis.

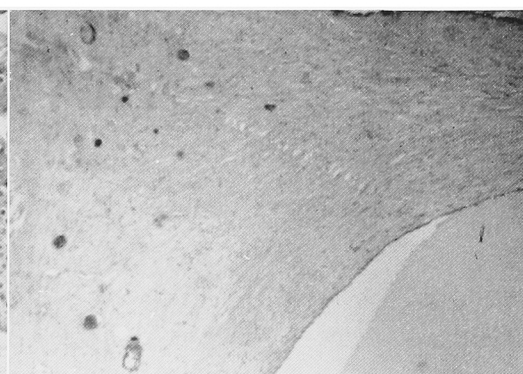


Fig. 32. Case 14. Microscopic finding of right seminal vesicle shows cystic dilatation of cavum and microcalcified lesion in interstitium.

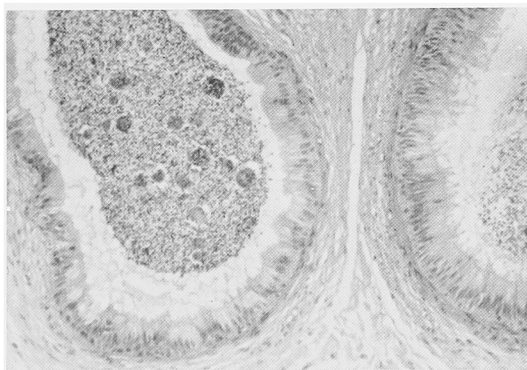


Fig. 30. Case 14. Microscopic finding of right epididymis. Note numerous spermatozoa and several phagocytes in epididymal ducts.

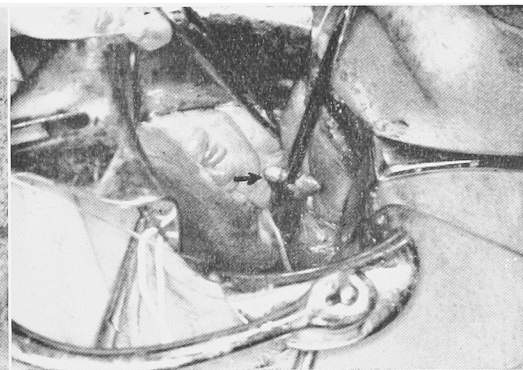


Fig. 33. Case 19. Bilateral aplasia. Exploration of pelvic portion of spermatic duct. Blindending vas with fibromuscular node (arrow).





Fig. 34. Exploration of bilateral scrotal contents.

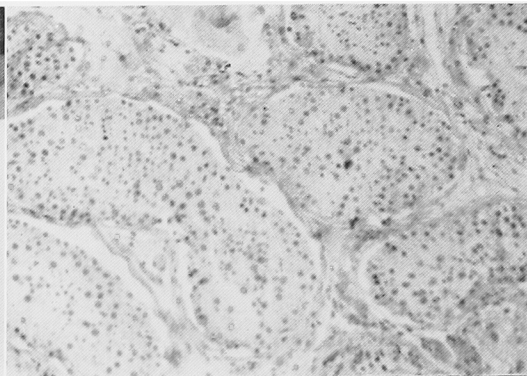


Fig. 36. Case 19. Microscopic finding of left testis.

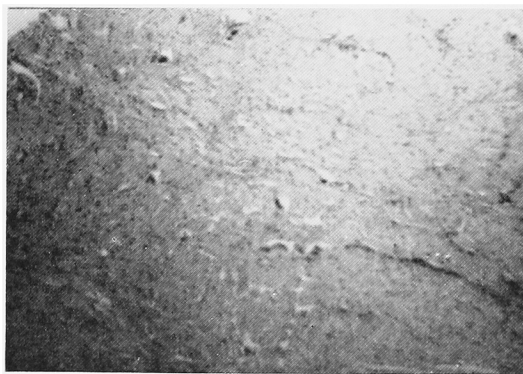


Fig. 35. Case 19. Microscopic finding of left vasa demonstrates defect of canal formation.

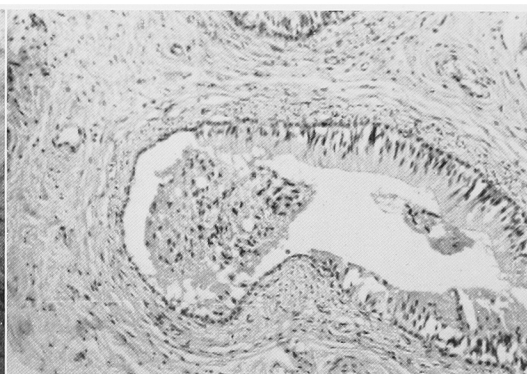


Fig. 37. Case 19. Microscopic finding of left epididymis.